

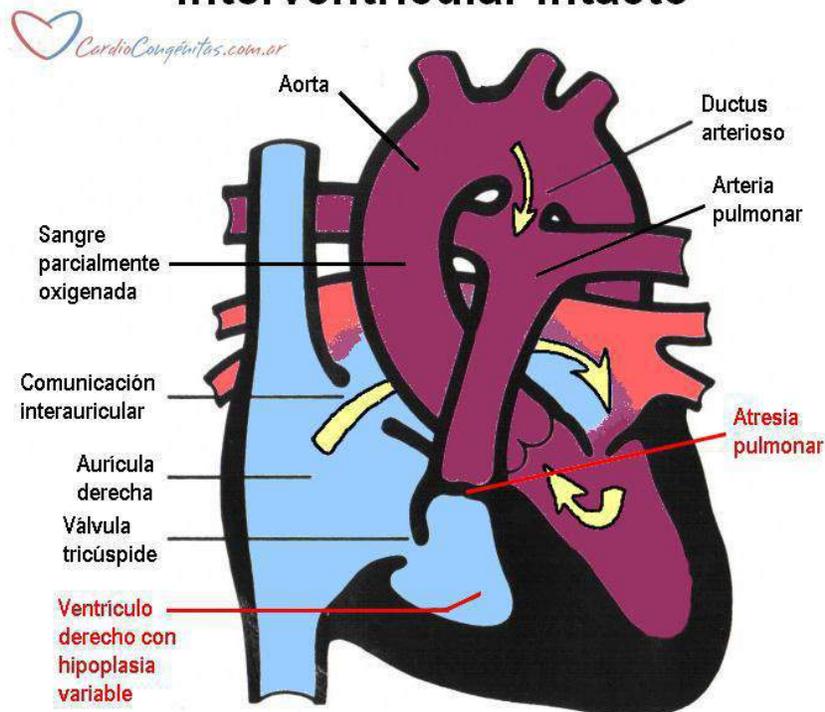
ATRESIA PULMONAR

Definición:

La atresia pulmonar es un grupo de 3 patologías en las cuales el denominador común es la ausencia de pasaje de sangre a través de la válvula pulmonar.

La **atresia pulmonar con septum interventricular intacto** se caracteriza por la ausencia de comunicación interventricular, es decir que el tabique que separa ambos ventrículos se encuentra íntegro. La sangre con poco contenido de oxígeno que entra al ventrículo derecho no puede progresar hacia la arteria pulmonar, por lo que la presión en su interior aumenta. Parte de esta sangre puede retornar a la aurícula derecha cuando existe insuficiencia tricuspídea (cierre inadecuado), y obligatoriamente deberá desviarse hacia la aurícula izquierda por la comunicación interauricular. Allí se juntará con la sangre oxigenada que proviene de los pulmones y pasará al ventrículo izquierdo desde donde será eyectada hacia la aorta. Para lograr una oxigenación adecuada deberá existir un ductus arterioso permeable a través del cual el flujo pueda llegar desde la aorta a los pulmones. Tanto el ventrículo derecho como la válvula tricúspide pueden presentar grados variables de hipoplasia (menor desarrollo), desde leve hasta grave.

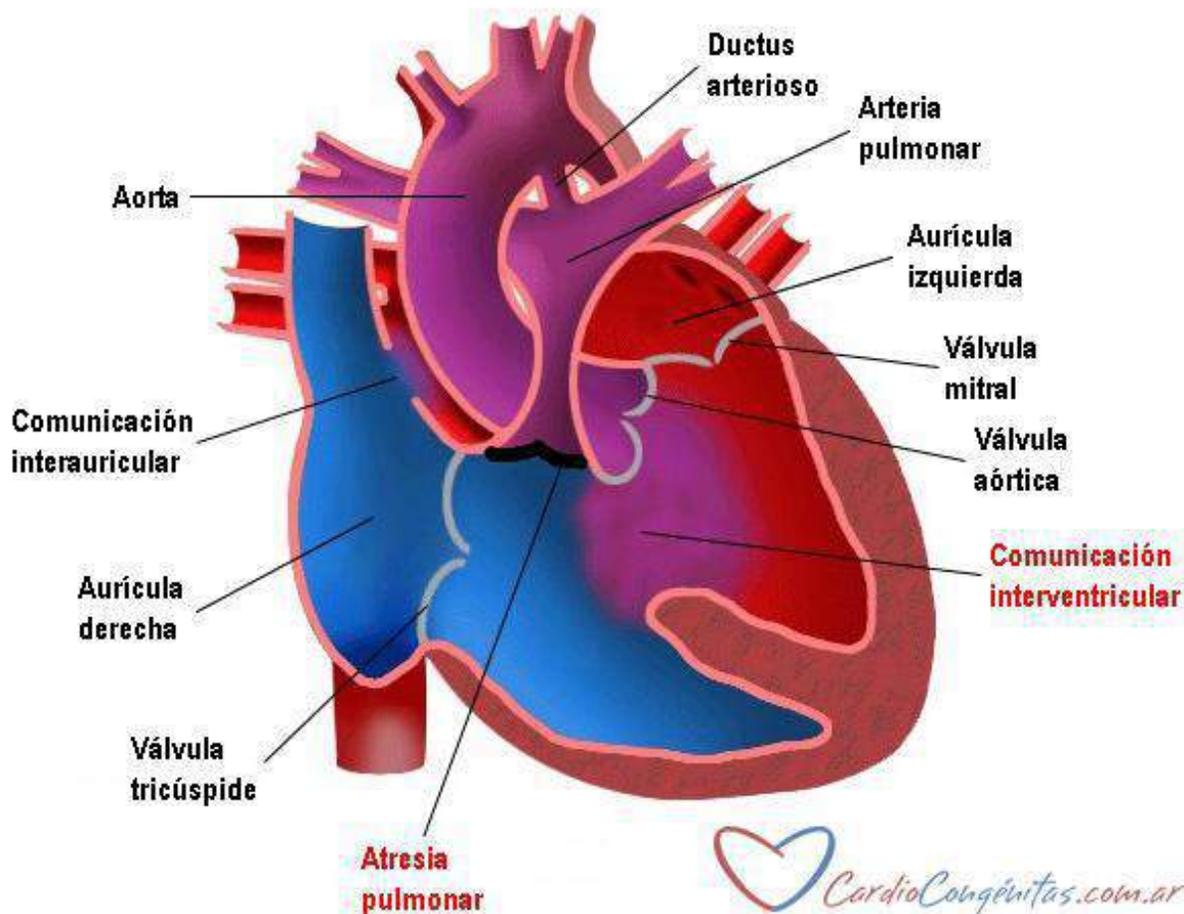
Atresia pulmonar con septum interventricular intacto



En esta patología pueden coexistir malformaciones de las arterias coronarias llamadas sinusoides coronarios, que consisten en orificios o conductos que comunican estas arterias con la cavidad del ventrículo derecho. En determinadas ocasiones, la sangre que debería discurrir por las coronarias para nutrir al músculo cardíaco se desvía por los sinusoides, que “roban” este flujo con importantes consecuencias para la función ventricular.

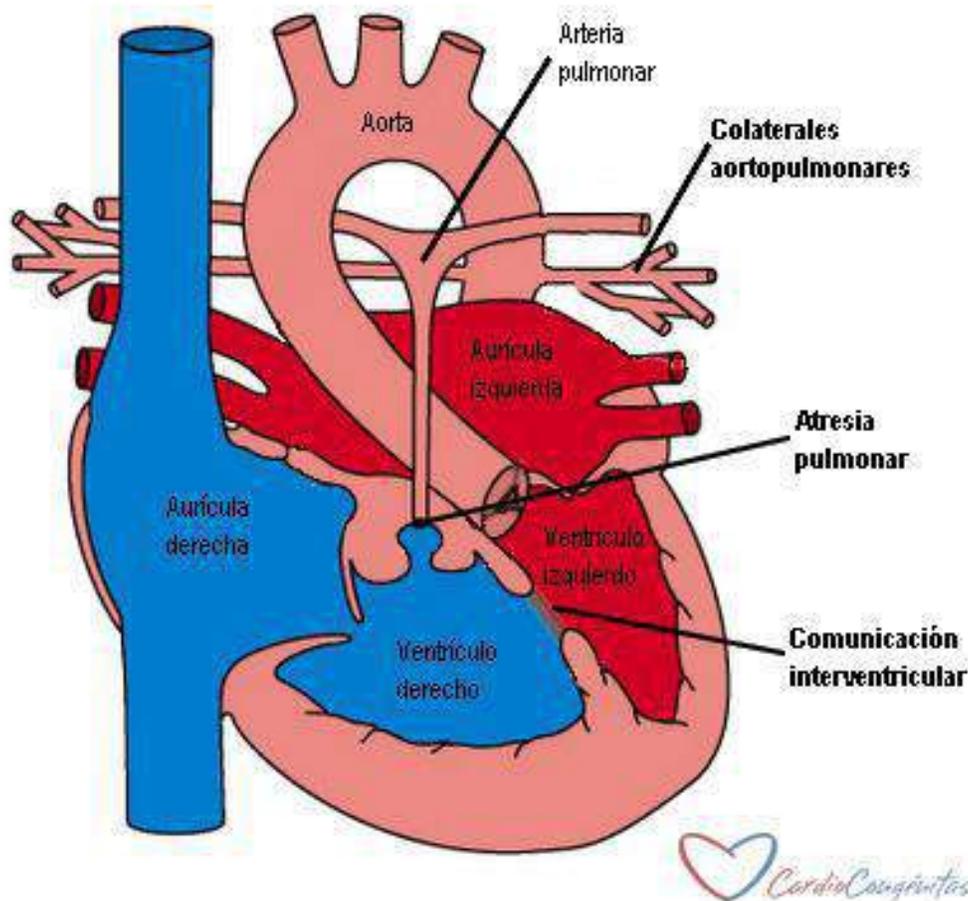
La **atresia pulmonar con comunicación interventricular y ductus arterioso persistente** es otro tipo de atresia pulmonar. Se la considera un tipo extremo de Tetralogía de Fallot, en la que en lugar de estenosis (obstrucción) existe atresia pulmonar (Ver **Tetralogía de Fallot** en Cardiopatías congénitas). El ventrículo derecho habitualmente está bien desarrollado, y envía la sangre desoxigenada que recibe desde la aurícula derecha hacia el ventrículo izquierdo a través de la comunicación interventricular, ya que el paso hacia la arteria pulmonar se encuentra ocluido. Esta sangre es impulsada hacia la aorta y desde aquí llega a la arteria pulmonar atravesando el ductus arterioso.

Atresia pulmonar con comunicación interventricular y ductus arterioso persistente



El tercer tipo de atresia pulmonar es la **atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares**. Al igual que en la variedad anterior, la sangre poco oxigenada del ventrículo derecho se mezcla con la oxigenada del izquierdo y sale por la aorta. Las colaterales son arterias anormales que nacen de la aorta (en general de su porción descendente) y llevan la sangre parcialmente oxigenada a la arteria pulmonar, ya sea a sus ramas centrales derecha o izquierda o a las ramas menores que se encuentran en el interior de los pulmones. Tal variedad existe en el origen, el número y el recorrido de estas colaterales que no existe un paciente con la misma anatomía que otro. Las ramas pulmonares centrales suelen ser pequeñas o incluso inexistentes. Como la irrigación pulmonar puede provenir de una rama de la arteria pulmonar (con baja presión), de una colateral aortopulmonar (con alta presión) o de ambas simultáneamente (presión intermedia), los distintos segmentos pulmonares tendrán presiones diferentes. Unos tendrán exceso de flujo de sangre y otros tendrán déficit, siendo la saturación de oxígeno que presente el paciente el reflejo del flujo promedio.

Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares



Presentación clínica:

En la gran mayoría de los pacientes, el ductus es la única fuente de flujo pulmonar. La principal manifestación será entonces la cianosis (coloración azulada de piel y mucosas), que suele aparecer después del nacimiento (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento). El grado de cianosis será inversamente proporcional al tamaño del ductus, por lo que evitar su proceso normal de cierre es fundamental para mantener al paciente con vida. A veces, el cierre espontáneo no ocurre, lo que permite al paciente mantenerse clínicamente estable durante las primeras semanas o meses de vida.

Algunos pacientes con atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares pueden padecer de exceso de flujo pulmonar. En estos casos prevalecerán los síntomas de insuficiencia cardíaca. El niño presentará dificultad respiratoria sobre todo al alimentarse, progresará escasamente de peso y padecerá infecciones respiratorias a repetición.

Diagnóstico:

La sospecha clínica surge ante un recién nacido con cianosis. La radiografía de tórax muestra habitualmente disminución del flujo de sangre en los pulmones. El ecocardiograma es un estudio que permite fácilmente diagnosticar la atresia pulmonar. Puede delinear adecuadamente los distintos elementos de la anatomía intracardíaca, tales como las comunicaciones interventricular e interauricular y el tamaño del ventrículo derecho (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento). Describe también los tamaños del ductus y las ramas pulmonares. Sin embargo, no es el mejor método para la evaluación de la anatomía de las ramas pulmonares, tanto centrales como periféricas, ni para la detección y caracterización de las colaterales aortopulmonares.

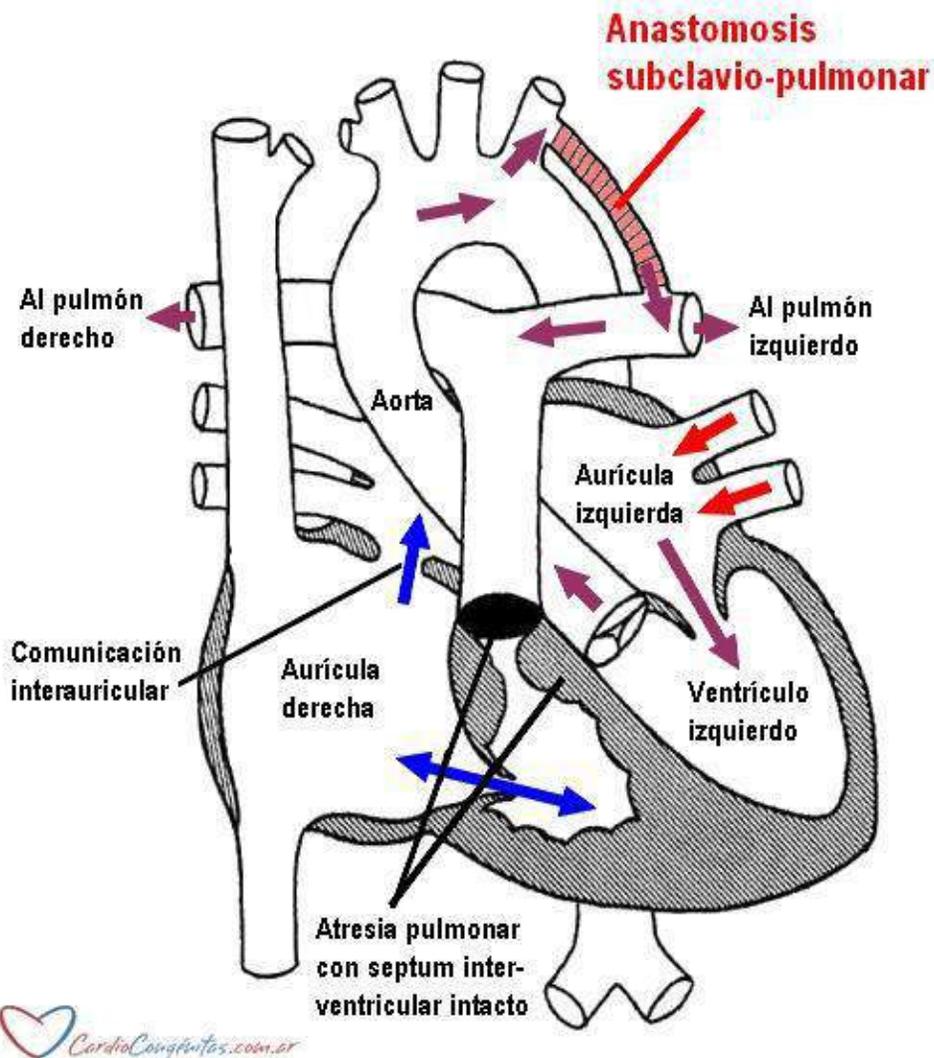
En ese aspecto, el cateterismo cardíaco es la herramienta más útil. Permite no sólo medir la presión y la saturación en las diferentes cavidades sino también dibujar la anatomía exacta de las colaterales, las arterias pulmonares centrales y las periféricas (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento).

La resonancia magnética nuclear puede definir la anatomía extracardíaca con mucha precisión, pero no puede medir la presión en las cavidades, dato esencial para una adecuada toma de conducta.

Tratamiento:

El tratamiento inicial irá dirigido a estabilizar al paciente, sobre todo a aquel cuya oxigenación depende del ductus. Si el diagnóstico se establece precozmente, la administración inmediata de prostaglandinas por vía endovenosa en una terapia neonatal disminuye significativamente la probabilidad de deterioro clínico. En los pacientes descompensados, además de las prostaglandinas, deberán instaurarse medidas generales de resucitación, tales como la conexión a un respirador y la colocación de accesos vasculares para permitir la administración continua de drogas.

En la **atresia pulmonar con septum interventricular intacto**, la estrategia terapéutica estará fundamentalmente condicionada por el grado de desarrollo del ventrículo derecho. Cuando la hipoplasia es muy importante, el ventrículo derecho no se encontrará capacitado para mantener un adecuado flujo de sangre hacia los pulmones. Esto significa que se considerará a la patología un tipo de ventrículo único, tanto desde el punto de vista funcional como terapéutico. Se deberá por lo tanto planificar la paliación univentricular en 3 etapas, la primera de las cuales es la realización de una anastomosis subclavio-pulmonar para aportar a los pulmones el flujo de sangre necesario para mantener la oxigenación. Posteriormente, se llevarán a cabo las etapas 2 y 3 al igual que en los restantes tipos de ventrículo único (Ver **Ventrículo único** en Cardiopatías congénitas).



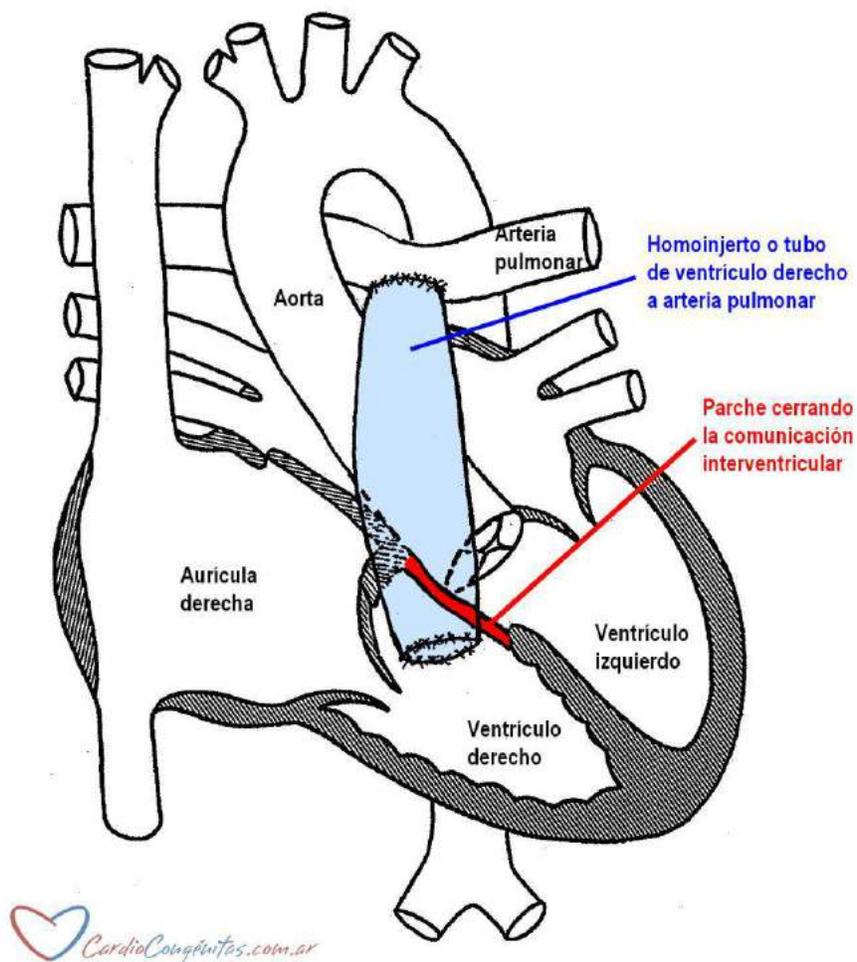
Si por el contrario la hipoplasia es leve y se considera que el ventrículo derecho podrá cumplir su función, se intentará la corrección biventricular. Esto se logra restableciendo la continuidad entre el ventrículo y la arteria pulmonar mediante una **valvulotomía pulmonar**, que consiste simplemente en la apertura quirúrgica de la válvula, con o sin el apoyo de la circulación extracorpórea (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Este procedimiento se puede complementar con la realización de una anastomosis cuando se considera que la válvula es pequeña. Si con el correr del tiempo la válvula pulmonar adquiere un tamaño aceptable se podrá cerrar la anastomosis. También se podrá ampliar el anillo de la válvula con un parche o incluso colocar un homoinjerto (arteria pulmonar o aorta cadavérica).

Por último, si la hipoplasia es moderada, el ventrículo será capaz de impulsar sólo una parte de la sangre que llega por las venas cavas. Como primera cirugía se realizará la valvulotomía con anastomosis, para en una segunda etapa alcanzar la comúnmente llamada "corrección uno y medio". Esta consiste en la realización de la **cirugía de Glenn**, de manera que el retorno de sangre con poco contenido de oxígeno proveniente de la vena cava superior vaya directamente a los pulmones saltando el ventrículo derecho,

que sólo manejará la sangre proveniente de la vena cava inferior (Ver **Ventrículo único** en Cardiopatías congénitas). Así, el corazón contará con un ventrículo izquierdo normal y un ventrículo derecho pequeño que bombeará la mitad de la sangre desoxigenada a los pulmones (“uno y medio”).

El manejo de los pacientes que presentan sinusoides coronarios es extremadamente complejo. El pronóstico en este contexto es bastante malo, y la opción de trasplante debe ser considerada en aquellos que presenten anatomía desfavorable.

La estrategia quirúrgica en pacientes con **atresia pulmonar con comunicación interventricular y ductus arterioso persistente** consistirá en cerrar la comunicación y restituir la continuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar con un conducto, en general un homoinjerto.

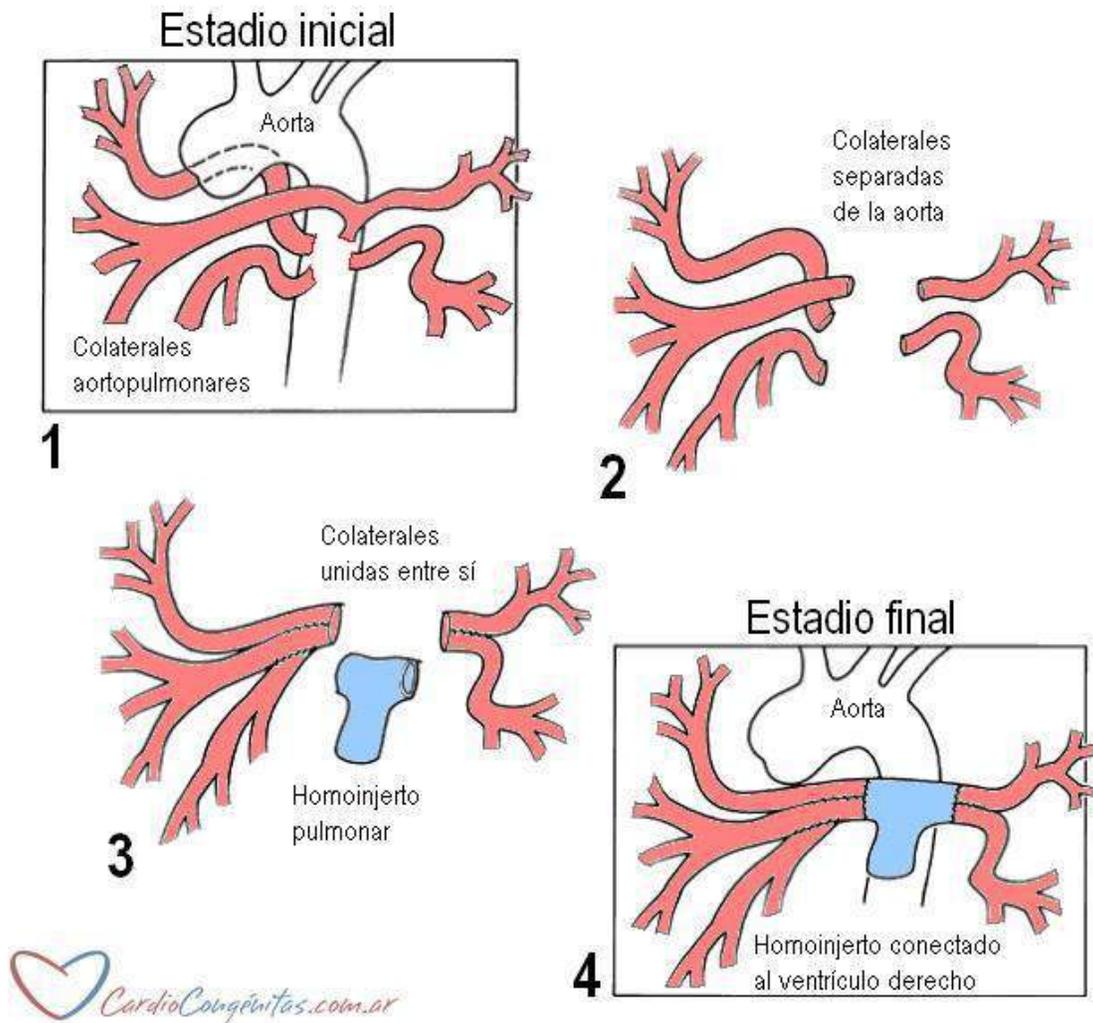


Esto puede realizarse como corrección primaria, aunque algunos grupos prefieren la realización de una anastomosis en las primeras semanas de vida para poder diferir la cirugía correctora hasta que el paciente sea un poco mayor.

El tratamiento de la **atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares** continúa siendo un enorme desafío. El objetivo final es tratar de unificar (o unifocalizar) toda la irrigación pulmonar, conectarla al ventrículo derecho con un conducto y cerrar la comunicación interventricular. La estrategia debe ser individualizada para cada paciente. En algunos se intentará una corrección completa en

una única etapa, aunque en la mayoría la estrategia se irá llevando a cabo en múltiples estadios. En el primero de ellos, se pueden unifocalizar las colaterales de un lado, aportándoles flujo sanguíneo mediante una anastomosis subclavio-pulmonar. En la misma cirugía o en una segunda etapa, se realiza lo mismo con el otro pulmón. El tercer paso consiste en la unión de las todas las colaterales ya unifocalizadas a un homoinjerto y su conexión al ventrículo derecho. La cuarta etapa es el cierre de la comunicación interventricular. La resolución completa de la patología no es posible en muchos casos, ya que a veces las arterias pulmonares no logran un desarrollo aceptable. En cada paciente se progresará en virtud de la tolerancia particular. En algunos se podrá avanzar 2 etapas o más en un mismo acto quirúrgico, mientras que en otros quizás nunca se pueda, por ejemplo, cerrar la comunicación interventricular.

Unifocalización de colaterales aortopulmonares



La recuperación postoperatoria estará determinada en gran medida por el estado prequirúrgico del enfermo, el tipo de atresia pulmonar y el procedimiento realizado. Cirugías tales como la corrección completa de la atresia pulmonar con comunicación

interventricular y colaterales aortopulmonares suelen tener etapas postoperatorias largas y complejas (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento).

Pronóstico:

En un grupo tan heterogéneo de lesiones es imposible generalizar el pronóstico. La mortalidad tiene relación directa con la complejidad de la malformación. La atresia pulmonar con septum intacto y buen desarrollo del ventrículo derecho puede tener un muy buen pronóstico a largo plazo si es adecuadamente tratada. Por el contrario, la atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares es quizás el tipo de peor pronóstico, sobre todo si no existen ramas pulmonares centrales nativas y la irrigación pulmonar está dada sólo por colaterales. Asimismo, este tipo es el de mayor porcentaje de reintervenciones. Estas incluyen cirugías tales como el recambio de homoinjerto o procedimientos hemodinámicos para dilataciones con balón o colocaciones de stents. Por eso, el seguimiento médico estricto de por vida con evaluaciones clínicas periódicas, ecocardiogramas y cateterismos diagnósticos es un pilar fundamental en el manejo a largo plazo de estos enfermos (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).